

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1958

THÈSE

N° 192

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Michel MIRTAIN

Né le 7 Mai 1931, à St-GERMAIN-en-LAYE (S.-&-O.)

présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DU PRONOSTIC
DE L'ILEUS MECONIAL

Président : Monsieur JULIEN MARIE (Professeur)

D. P. TAIB

8, Rue Casimir Delavigne
PARIS - VI*

1958

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

--

Année 1958

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Michel MIRTAIN

né le 7 mai 1931 à St-Germain-en-Laye
(S. & O.)

--

Présentée et soutenue publiquement le

--

CONTRIBUTION A L'ETUDE

DU PRONOSTIC DE L'ILEUS MECONIAL

--

Président : Monsieur JULIEN MARIE (Professeur)

--

D.P. TAIB
8, rue Casimir Delavigne
PARIS
1958.



PROFESSEURS HONORAIRES

MM. BENARD, BROcq, CADENAT, CHABROL, CHAMPY,
CHEVALLIER, CHEVASSU, DEBRE, DELBET, DONZEL OT,
GASTINEL, GUILLAIN, HALPHEN, HARVIER, HAZARD,
HEUYER, LAROCHE G., LAUBRY, LEMAITRE, LEVY-SOLAL,
LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION, MATHIEU, MOCQUOT,
MONDOR, MONOD, MULON, OLIVIER, OMBREDANNE, STROHL,
TANON, VELTER.

DOYEN Léon BINET
Membre de l'Institut
ASSESEUR Jean VERNE

I.- PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER
Anatomie pathologique	DELARUE
Bactériologie	FASQUELLE
Biologie app. à l'Education phys. } et aux Sports }	CHAILLET-BERT
Biologie Médicale	FAUVERT
Cancérologie méd., sociale	BERNARD J.
Carcinologie	REDON
Chimie Méd.	JAYLE
	(Hôtel-Dieu MENEGAUX
Clinique Chir.	(Salpêtrière MOULONGUET
	(Cochin QUENU
	(Beaujon SICARD
Clinique Chir. cardio-vasculaire	G. d'ALLAINES
Clinique Chir. réparatrice et } orthop. }	MERLE d'AUBIGNE
Clinique de Cardiologie	MOUQUIN
Clinique Chir. infantile et } d'orthop. }	FEVRE
Clinique Chir. pleuro-pulm.	MATHEY
Clinique de la Tuberculose	BERNARD Et.
Clinique de neuro-chir.	PETIT-DUTAILLIS
Clinique de Puériculture	LELONG
Clinique des maladies cutanées } et syphilitiques }	DEGOS
Clinique des mal. du sang	MARCHAL
Clinique mal. du système nerv.	ALAJOUANINE
Clinique des maladies des enf.	CATHALA
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET
Clinique des Maladies mentales et } de l'encéphale }	DELAY

MM.

Clinique du diabète sucré et des maladies de la nutrition	} BOULIN
Clinique gynécologique	{ FUNCK-BRENTANO
	{ BARIETY
Cliniques Médicales	{ JUSTIN-BESANÇON
	{ MOREAU
	{ de GENNES
Clinique Méd.hydro-climat.thérap.	DEBRAY
Clinique Médicale Propédeutique	{ PASTEUR VALLERY-
	{ RADOT
	{ LANTUEJOUL
Cliniques Obstétricales	{ VARANGOT
	{ LACOMME
Clinique ophtalmologique	RENARD
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBIN
Clinique psychiatrique infantile	MICHAUX
Clinique rhumatologique	COSTE
Clinique stomatologique	DECHAUME
Clinique urologique	FEY
Embryologie	GIROUD
Génétique	LAMY
Histoire de la Méd. et de la Chir.	SOULIE
Histologie	VERNE
Hygiène et Clinique Ière Enfance	TURPIN
Hygiène et Méd.Préventive	JOANNON
Médecine du Travail	DESOILLE
Médecine Légale	PIEDELIEVRE
Parasitologie et hist.nat.Méd.	GALLIARD
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE
Pathologie exotique	LAVIER
Path.expérimentale et comparée	LENEGRE
Path.Hum. et Immun. exp.	MERKLEN
Pathologie médicale	DECOURT
Path. et Thérapeut.générales	GARCIN
Pédiatrie sociale	JULIEN MARIE
Pharmacologie et matière méd.	CHEYMOL
Physico-chimie méd.	N..
Physiologie	BINET
Physique médicale	DOGNON
Problèmes alimentaires (ch.t.pers.)	HAMBURGER
Radiologie Médicale	DESGREZ
Technique chirurgicale	PATEL
Thérapeutique	BROUET
Thérapeutique chirurgicale	SENEQUE
Thérapeutique médicale	LEMAIRE

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE
MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

MM.		MM.	
Anatomie	(CABROL	Pat.chir.	(DUBOST
	(DEBEYRE		(FAUREL
	(DELMAS		(FLABEAU
Ana.Path.	(OLIVIER G.	Pat.expéri- ment.	(GERMAIN
	(Melle GAU-		(GOSSET
	(THIER V.		(LAURENCE
Bactério- logie	(BUSSE	Path.Méd.	(LORTAT-JACOB
	(GOUYGOU		(OLIVIER (Cl.
Biol.Méd.	(CHRISTOL		(POILLEUX
	(NEVOT	Pédiatrie	(THOMERET
Chimie Méd.	(BOURLIERE		(VERNE (J.M.)
	(ETTORI		(MAURICE
Dermato-syph.	(POLONOVSKI J.	Pharmacol.	(LOEPER
	(DUPERRAT		(BOUVIER
Embryologie	(TUCHMANN		(BOUDIN
	(COUJARD	Physiol.	(BRICAIRE
Histologie	(N.		(BRISSAUD
	(CORNET		(CASTAIGNE
Hygiène	(BOYER	Physique	(CONTE
	(DEPARIS		(DEROT
Mal.infect.	(BASTIN		(DOMART
	(DEROBERTE	Pneumo-phtis.	(LAMOTTE
Médecine légale et du Trav.)	(GAULTIER		(LAROCHE
	(HADENGUE		(MACREZ
Neurochir.	(DAVID	Psychiatrie	(MILLIEZ
	(LHERMITTE		(PEQUIGNOT
Neurologie	(GRASSET		(PERRAULT
	(LE LORIER	Ophtal- mologie	(RAMBERT
Obstétrique	(LEPAGE		(ROYER
	(MERGER		(THIEFFRY
	(MORIN	Pharmacol.	(TURIAT
	(RAVINA		(WOLFROMM
	(ROBEY		(POLONOVSKI C
Ophtal- mologie	(BREGEAT	Pédiatrie	(MOZZICONACCI
	(DESVIGNES		(JOSEPH
Orthopédie	(JUDET		(Melle LEVY
	(AUBRY	Pharmacol.	(BARGETON
Oto-rhino- laryngol.)	(MADURO		(DEJOURS
	(BRUMPT		(PARROT
Parasito.	(CHABAUD	Physique	(DJOURNO
	(ABOULKER		(GOUGEROT
Path.chir.	(BARCAT		(KREIS
	(BAUMANN	Pneumo-phtis.	(BARUK
	(CAUCHOIX		(PICHOT

MM.
 Psych.infant.N...
 Rhumatologie...DELBARRE
 Stomato.{ CHAPUT Mme
 { CERNEA

MM.
 Urologie.....KUSS
 Thérapeut.....CHASSAGNE

III.- PROFESSEURS HONORAIRES
 ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE
 pour le Service des Examens

M. LE LORIER

IV.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET
 AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
 A TITRE PERMANENT

MM.
 { AMELINE
 { HUGUIER
 Clin.Chir.{ LEGER
 { PADOVANI
 { ROUX
 Clinique) { ECALLE
 obstét.) { MAYER
 Clin.opht. OFFRET

MM.
 Urologie.....N...
 { DREYFUS
 Clinique Mé{ HAGUENAU
 { KOURILSKY

Secrétaire de la Faculté..... M. MOREL
 Secrétaire-Adjoint..... Melle CHAINTREUIL

Bibliothécaire en Chef..... Dr HAHN
 Conservateur..... Melle GOICHON
 { Melles DUMATRE
 Bibliothécaires..... { LE NOIR
 { LAURENT
 { QUIEVREUX

Par délibération en date du 9 décembre 1798,
 l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les
 dissertations qui lui seront présentées, doivent
 être considérées comme propres à leurs auteurs et
 qu'elle n'entend leur donner aucune approbation
 ni improbation.

A la Mémoire de mon Père

A ma Mère

Avec toute ma tendresse et ma
profonde reconnaissance.

A mon Frère et à ma Belle-Soeur

Avec mes plus affectueux
sentiments.

A ma Soeur

Avec toute mon affection.

A ma Famille

A tous mes Amis



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A notre Président de Thèse

Monsieur le Professeur JULIEN MARIE

Professeur de Pédiatrie sociale à la
Faculté de Médecine de Paris
Médecin de l'Hôpital des Enfants-
Malades
Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le grand
honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.

En hommage de respectueuse
reconnaissance.

A mes Maîtres de la Faculté de Médecine
et des Hôpitaux de Paris

Hommages respectueux

A Monsieur le Docteur Jacques GRENIER

Médecin-Chef de l'Hôpital d'Argenteuil
Chevalier de la Légion d'Honneur

En témoignage reconnaissant
de son enseignement.

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DU PRONOSTIC DE L'ILEUS MECONIAL

-:-:-

INTRODUCTION ET HISTORIQUE

--

L'occlusion intestinale du nouveau-né est un redoutable syndrome observé depuis bien longtemps. On put également l'attribuer à une composition anormale du méconium, épais, pâteux, faisant obstacle à la perméabilité intestinale normale, au point de nécessiter une intervention chirurgicale soit pour tenter d'exciser ce bouchon occlusif, soit même d'effectuer une suppression totale du segment intéressé par cet obstacle.

Puis vint une nouvelle étape, qui débute avec le siècle, et qui montra que cette composition anormale du méconium relevait de facteurs biochimiques constants, dûs à un trouble, à une insuffisance fonctionnelle du pancréas exocrine. Ainsi est apparue la notion de maladie fibrokystique du pancréas, notion qui en même temps expliquait la gravité habituelle du pronostic de l'iléus méconial. Car, une fois rétablie la perméabilité intestinale, la maladie pancréatique demeure, entraînant à tout moment de nouveaux accidents, sous des formes anatomocliniques diverses que nous étudierons plus loin.

Nouvelle étape enfin dans la conception étiopathogénique de l'iléus méconial par pancréatite fibrokystique, les lésions anatomiques ne semblent nullement se limiter au pancréas, et c'est d'une affection de système, généralisée aux divers tissus glandulaires,

à l'épithélium de tous les acini, de tous les tubes, de tous les canaux, qu'il s'agit en réalité. Ceci déplace donc complètement le problème pathogénique, l'attitude thérapeutique, et, surtout, le pronostic relatifs à l'iléus méconial, qui n'est que la traduction la plus précoce, la plus apparente, la plus spectaculaire parce que la plus grave, d'une affection généralisée et complexe.

Une question se pose alors immédiatement : lorsqu'un iléus méconial est traité chirurgicalement, l'obstacle occlusif étant levé, la continuité intestinale rétablie, et l'enfant hors de danger, comment la maladie de système va-t-elle évoluer ? Ces nouveau-nés vont-ils vivre longtemps, normalement, ou connaîtront-ils les séquelles de leur état initial, l'évolution de la maladie responsable des accidents précoces ? Il a fallu d'une part que soit mieux connu l'état pathologique dont l'iléus méconial n'est qu'un aspect, d'autre part que les enfants nouveau-nés correctement et précocement traités aient aujourd'hui atteint la première ou la seconde enfance, pour que la question du pronostic puisse être envisagée avec utilité.

La maladie, par ailleurs, s'est révélée familiale et héréditaire ; c'est dire qu'elle est compatible avec une survie permettant aux sujets qui en sont frappés d'attendre l'âge de la procréation. Dans la maladie fibrokystique du pancréas chez le nouveau-né, le caractère généralisé des lésions se manifeste, en particulier, par des complications respiratoires, pulmonaires. Celles-ci sont précoces, et semblent responsables d'une très forte mortalité chez le nouveau-né. Nous nous sommes alors demandé si l'appareil respiratoire se comportait normalement

chez les enfants qui avaient survécu, et si, en présence de manifestations pulmonaires, celles-ci étaient des séquelles du tableau aigu néo-natal, ou des lésions évolutives tout au long de la vie.

On voit donc combien la question est complexe, et combien aussi elle a d'importance, puisqu'elle relève de mécanismes physiopathologiques et biologiques périnataux, sur le plan dogmatique comme sur le plan pratique. En connaissant mieux les conditions d'apparition de cette curieuse affection, en combattant les effets, peut-être en les prévenant, on réduirait la mortalité néonatale de ces cas imputables à l'iléus méconial ou à la maladie fibro-kystique pancréatique dans toutes ses manifestations, locales, générales, systématisées.

°°°

L'iléus méconial représente environ 15 % de toutes les formes d'obstruction intestinale observées à la période néonatale. L'obstacle siège généralement au niveau de l'iléus terminal qui peut être très distendu et hypertrophié. La longueur du segment obstrué par le méconium varie de quelques centimètres à parfois près d'un mètre. Si cet état pathologique n'est pas immédiatement reconnu et traité, des complications se produisent, perforations ou gangrène de l'intestin, pneumonie par aspiration, ce qui explique la haute mortalité précoce observée pendant longtemps. On peut dire que jusqu'en 1945, tous les iléus par méconium évoluaient vers la mort et rares sont les cas de survie rapportés : citons l'observation de LIPS et WIEBENGA, publiée en 1954, et concernant une fibrose pancréatique congénitale chez un sujet de 18 ans. Les rares enfants

qui survivaient à l'iléus méconial initial succombaient assez rapidement à une pneumopathie suppurée. C'est la seconde complication, par ordre chronologique, d'une maladie généralisée dont l'iléus méconial peut être la manifestation première. Mais avec une meilleure connaissance de ces faits anatomocliniques et une attitude thérapeutique plus efficace, le nombre des survies s'est accru, et l'on peut maintenant entreprendre une étude pronostique basée sur l'état actuel des enfants qui à la naissance ont présenté les signes de l'affection qui nous occupe. C'est ainsi que SHWACHMAN a pu réunir 20 observations suivies suffisamment longtemps, l'iléus méconial ayant été surmonté à la naissance cinq fois par des moyens médicaux, quinze fois par une intervention chirurgicale. Les petits malades ont aujourd'hui entre sept mois et 13 ans 9 mois. Ces observations prouvent bien qu'un nouveau-né qui survit à l'iléus méconial initial chirurgicalement surmonté, présentera ultérieurement une fibrose kystique plus ou moins généralisée, aux manifestations anatomocliniques diverses et variables, mais avant tout pulmonaires. Il n'existe aucune exception à cette évolution. L'intervention chirurgicale sur l'iléus méconial a été considérée comme inefficace jusque vers 1948, date à laquelle HIATT et WILSON publièrent une série de huit observations, avec cinq survies par le traitement chirurgical. Au moment de la publication de ce travail, les enfants étaient âgés respectivement, de 26, 26, 15, 3 ½ et deux mois..

La mortalité reste élevée, puisque sur une série de 61 cas d'iléus méconial observés en dix ans entre 1945 et 1955 par SHWACHMAN, 25 seulement furent sauvés de leur occlusion, mais que huit d'entre eux succombèrent ultérieurement. Les accidents pulmonaires semblent

avoir été favorablement influencés, tant préventivement que curativement, par les antibiotiques.

°°°

L'évolution des idées sur l'iléus méconial a donc connu des étapes successives :

- notion de la fréquence des occlusions néonatales, sans que leur cause, leur nature, soient d'abord bien précisées ;
- constatation d'un méconium anormal, épais, pâteux, formant bouchon occlusif ;
- découverte de l'origine pancréatique de ces anomalies méconiales ;
- enfin, rattachement de la fibrose kystique du pancréas, dont la sécrétion externe était ainsi perturbée, à une maladie plus généralisée, de système, accentuant encore la gravité de cet état morbide, puisqu'il ne suffisait plus de lever l'obstacle responsable de l'occlusion, ni même de tenter d'agir sur la fonction pancréatique, puisqu'en fait toutes les glandes exocrines paraissaient plus ou moins profondément atteintes, selon les cas.

L'accident initial, très souvent mortel, l'iléus, a pu être surmonté par l'intervention chirurgicale dans un nombre de plus en plus élevé de cas. Mais l'avenir de ces enfants reste soumis à la maladie de système, familiale et héréditaire, responsable des manifestations occlusives initiales. C'est pourquoi le pronostic reste le problème essentiel de l'affection.

Après un rappel anatomoclinique de l'iléus

méconial par maladie fibrokystique du pancréas, nous nous attacherons particulièrement aux manifestations pulmonaires néonatales, responsables, si l'iléus est surmonté, d'une nouvelle fraction importante des décès précoces.

Pour mieux préciser le pronostic éloigné de l'affection, nous étudierons les enfants qui ont survécu aux accidents initiaux, et cette fois encore plus particulièrement au point de vue pulmonaire, car il est possible par la radiographie d'en définir les aspects anatomopathologiques, tandis que la clinique en montre l'évolution et la gravité.

- II -

APERÇU ANATOMOCLINIQUE

-:-

La fréquence de l'affection paraît varier si l'on envisage les iléus à méconium, ou la maladie fibrokystique du pancréas, car les premiers relèvent bien de la seconde, mais cette dernière peut ne pas donner d'iléus néonatal.

La maladie fibrokystique paraît, d'après les derniers travaux qui lui ont été consacrés, une affection sinon fréquente, du moins nullement exceptionnelle. C'est ainsi que LOWE, MAY en ont réuni 167 cas en dix ans, ce qui fait dire à ANDERSEN qu'un nouveau-né sur 600 est atteint de pancréatite fibro-kystique. Si au lieu de se baser sur les manifestations cliniques réservées à une fraction seulement des cas de cette affection, on se base sur les lésions constatées lors d'autopsies systématiques chez les nouveau-nés ayant rapidement succombé à des syndromes cliniques divers, on arrive à une fréquence probable plus élevée encore. Mais toutes ces statistiques ne sont basées évidemment que sur les cas diagnostiqués comme tels ; il faut y ajouter les cas méconnus, les formes ayant suscité des diagnostics erronés. BREHANT a pu préciser que de nombreux iléus méconiaux avaient été pris pour des malformations congénitales du grêle.

Maladie congénitale, ayant le plus souvent un caractère familial, la pancréatite fibrokystique n'a pu jusqu'ici bénéficier d'une

explication pathogénique satisfaisante. On peut se demander si les lésions anatomiques sont primaires, et de ce fait responsables des modifications sécrétoires, ou bien sont-ce les modifications sécrétoires qui sont les premières en date, et aboutissent à la formation de fibrose. A cette question, on ne peut jusqu'ici répondre avec netteté. Pourquoi chez certains nouveau-nés, apparaît cette curieuse altération systématisée aux épithéliums excréteurs ? On a invoqué une affection contemporaine de la vie intra-utérine, sous la forme d'une infection atténuée frappant le fœtus, comme le penseraient WISSLER et ZOLINGER, sous la forme d'une incompatibilité Rh, comme le croit GLANZMANN, ou encore une avitaminose maternelle.

Pour un certain nombre d'auteurs, c'est bien l'atteinte pancréatique qui est la première en date, et, primitive, essentielle, elle entraînerait des troubles du métabolisme glucidique, lipidique, vitaminé et par là provoquerait les autres altérations épithéliales.

Mais de plus en plus, les auteurs ont tendance à refuser la prépondérance pancréatique des lésions, en admettant que la maladie fibrokystique est une affection qui touche d'emblée la plupart des épithéliums dérivés de l'intestin primitif, ce qui expliquerait la concomitance des lésions digestives d'une part, broncho-alvéolaires d'autre part. Dans tous les cas, il s'agit d'une maladie héréditaire qui se transmet sur le mode récessif. Il n'est d'ailleurs pas exceptionnel de relever, chez les nouveau-nés atteints de la maladie fibro-kystique, d'autres malformations congénitales ; il existe un certain nombre d'observations montrant que la maladie

peut frapper plusieurs membres d'une même fratrie, et enfin on a signalé des cas de consanguinité dans les ascendants des petits malades. Ces considérations incitent donc à penser que c'est le trouble sécrétoire qui est à l'origine des manifestations cliniques constatées. Mais ce qui frappe, et rend l'interprétation si difficile, c'est la diversité des manifestations, selon leur date d'apparition, les différences d'intensité des lésions, les inégalités de leur répartition, de leur diffusion. On comprend alors que sur le plan clinique, les manifestations soient elles aussi très variables, en date d'apparition, en nature, en localisation, en intensité, en gravité.

L'iléus méconial reste l'élément essentiel de la maladie à son début, puisque c'est dès la naissance qu'il se manifeste. Cliniquement, on se trouve devant une occlusion congénitale de la partie inférieure du grêle. On constate donc la symptomatologie de toute occlusion, quelle qu'en soit la cause étiologique, à savoir les vomissements, la distension abdominale, l'absence d'émission de méconium.

On cherche généralement à intervenir médicalement, par des moyens conservateurs, lavements, prostigmine, qui échoueront lorsque le méconium a atteint un degré de consistance rappelant la poix, la résine, ce qui le fait adhérer à la muqueuse intestinale de façon telle qu'on ne peut l'en détacher.

Dans une telle éventualité, le pronostic est sombre, car la distension intestinale va progresser, pouvant conduire à la perforation, et, de là, à la péritonite par méconium.

On est alors amené à intervenir chirurgicalement, mais même lorsque l'intervention a permis

d'évacuer le méconium, de façon satisfaisante, ce qui est loin d'être toujours le cas, l'enfant ne survit pas toujours, loin de là. Ou alors, la survie est de quelques semaines, ou au plus de quelques mois, et il est emporté par les conséquences de l'insuffisance pancréatique, qui reste à la base même de la maladie, à moins que ce ne soit par les complications respiratoires.

Le pronostic est surtout sombre lorsque les manifestations apparaissent dès la naissance, car elles correspondent généralement à des lésions congénitales irréversibles.

Lorsque les lésions sont plus discrètes, susceptibles d'une certaine labilité, les formes présentent une symptomatologie moins accusée, et autorisent la survie.

Comment peut-on porter le diagnostic étiologique des formes néonatales aiguës, occlusives ? On se trouve devant une occlusion néonatale, et l'on pense à une imperforation anale, que l'examen éliminé aussitôt ; on pense alors aux sténoses et atrésies du grêle, aux occlusions par bride ou par volvulus : pour les affirmer, ou les exclure, il faut procéder à un examen clinique et radiologique très poussé. Car l'examen sans préparation, ou après lavement baryté, n'apporte pas toujours les éléments décisifs souhaités. Car, dans ces divers états anatomocliniques, on retrouvera, comme dans l'iléus méconial, la dilatation du grêle, des niveaux hydro-aériques, des images mouchetées. Le lavement permet d'établir la perméabilité du côlon, parfois aussi un microcôlon explicable par l'absence de fonction de ce segment intestinal. Devant toutes ces incertitudes, on est amené à intervenir chirurgicalement, afin

de faire la différence entre iléus méconial, et sténoses ou atrésies du grêle. Il semble d'ailleurs qu'il existe des formes intermédiaires et sans doute une parenté entre ces divers états.

Le tubage duodénal peut ici apporter des renseignements étiologiques, en permettant d'établir l'inactivité trypsique et donc l'origine pancréatique des troubles.

Pendant quelques heures, on doit épuiser les moyens médicaux, sous la forme de pro-stigmine, de petits lavements hypertoniques répétés, de lavement à 10 % d'extrait de malt, de lavements d'extraits pancréatiques, dans le but de réveiller le péristaltisme et de ramollir le bouchon méconial. Il ne faut pas perdre de temps, et en cas d'échec, passer à l'intervention sanglante minutieusement préparée, par le réchauffement et la réhydratation. Mais l'opération demeure urgente. Sous perfusion, en utilisant la voie veineuse, parfois tibiale, et après rechloruration par goutte-à-goutte intra-rectal, après aspiration pré-opératoire qui réduira le météorisme, on réalisera une anesthésie générale avec novocaïnisation locale, par infiltration de la paroi abdominale. Sous sérum physiologique tiède, on pratiquera un premier temps d'exploration, permettant de faire le bilan des lésions. L'iléus méconial donne un aspect assez particulier :

- fréquence d'une certaine quantité de liquide intrapéritonéal;
- forte dilatation des anses grêles, contrastant avec un côlon collabé, un caecum plat, normal. La dernière anse est remplie de matières dures au voisinage de la valvule. Le contenu intestinal est très abondant sur toute l'étendue du grêle, et paraît de plus

en plus pâteux au fur et à mesure qu'on remonte dans l'iléon (BETOULIERES).

Au lieu d'un caecum plat, on peut trouver un véritable microcôlon fonctionnel contrastant avec la dilatation iléale. BETOULIERES a décrit un cas d'iléus méconial dans lequel à l'autopsie le côlon était très étroit, l'anse sigmoïde ayant le calibre et la fermeté d'un cordon. Ces atrésies peuvent coexister avec l'iléus méconial, et sont considérées par FEVRE et DUHAMEL comme pouvant correspondre à des iléus méconiaux de forme légère.

Associées à l'iléus méconial, on peut trouver des lésions telles qu'un volvulus des anses grêles dilatées, des brides, épanchements cloisonnés, adénopathie mésentérique, péritonite foetale, parfois encapsulante.

°°°

Il semble bien, d'après les dernières données, que l'on se trouve devant une maladie de système, généralisée aux glandes à sécrétion externe. DI SANT'AGNESE a publié une série de descriptions anatomopathologiques montrant en cas de maladie fibrokystique du pancréas - avec ou sans iléus méconial - la constance de lésions telles que :

- obstruction des canaux et canalicules pancréatiques par des concrétions amorphes éosinophiles, avec dilatation des acini et dégénérescence du parenchyme correspondant, remplacé progressivement par du tissu fibreux. Il y a souvent une infiltration inflammatoire intense, mais les îlots de Langerhans sont indemnes, et le métabolisme glucidique normal. Par contre, les trois enzymes pancréatiques, trypsine, amylase, lipase, man-

quent, d'où des troubles intenses du métabolisme des graisses et stéatorrhée, mauvaise utilisation digestive des glucides alors que les protides paraissent normalement transformés. On est alors devant un enfant mal développé, de poids faible en dépit d'un régime et d'un appétit normaux. L'achylie pancréatique est totale dès la naissance ; mais la fonction pancréatique peut demeurer normale ou subnormale dans environ 10 % des cas, et les symptômes apparaissent alors tardivement, ou restent infracliniques.

Le foie est lui aussi le siège de fibrose biliaire localisée en foyers, parfois à l'autopsie, on trouve une cirrhose étendue de la glande. Ici encore, des concrétions biliaires éosinophiles obstruent canaux et canalicules, avec réaction inflammatoire. Le syndrome d'hypertension portale existerait dans 2 % des cas.

L'étude des glandes sudoripares a montré une anomalie de la composition électrolytique de leur sécrétion. Chez les sujets atteints de maladie fibrokystique du pancréas, on trouve encore une hypersécrétion salivaire avec taux électrolytique anormalement accru. Il est probable que la sécrétion des glandes gastriques est elle aussi perturbée. Le contenu duodénal est par contre proche de la normale, sauf en ce qui concerne sa viscosité, qui est accrue.

DI SANT'AGNESE estime à 10 % la fréquence des iléus méconiaux chez les nouveau-nés atteints de la maladie fibrokystique du pancréas. Il est probable que l'anomalie méconiale provient d'un déficit du pancréas exocrine au cours même de la vie intra-utérine.

Nous avons laissé volontairement de côté

les lésions pulmonaires chez le nouveau-né atteint de fibrose pancréatique, car nous les traiterons dans les pages qui suivent, afin de pouvoir les comparer au tableau respiratoire observé chez les grands enfants ayant eu, à la naissance, un iléus méconial. Indiquons enfin que la maladie fibrokystique du pancréas se diagnostique sur les quatre critères suivants :

1. Insuffisance pancréatique, la fonction exocrine de la glande manquant totalement dans 90 % des cas, comme on le constate sur l'absence de ferments pancréatiques dans le suc duodéal aspiré par tubage ;
2. Anomalie de la sécrétion sudorale, avec élévation du taux de chlorures et de sodium dans 99 % des cas ;
3. Présence possible de la maladie chez plusieurs membres d'une fratrie, bien que son absence ne doive pas faire exclure le diagnostic ;
4. Tableau pathologique pulmonaire enfin, avec emphysème par obstruction, broncho-pneumonie chronique, les deux états pouvant être associés et reconnaître divers degrés de gravité, comme nous allons maintenant le voir.

- III -

LES MANIFESTATIONS PULMONAIRES INITIALES

--

MAY, DI SANT'AGNESE, ont insisté sur un point : le pronostic de la maladie fibrokystique du pancréas est généralement déterminé par l'évolution de l'atteinte pulmonaire.

Voici par exemple quinze cas d'iléus méconial observés par SHWACHMAN et opérés avec succès dans les trois premiers jours de la vie. Le début des manifestations pulmonaires a eu lieu entre l'âge de deux semaines et l'âge de deux mois. Un seul nouveau-né sur quinze n'a présenté aucun signe pulmonaire. Les signes physiques et les clichés radiographiques ont montré :

- de l'emphysème plus ou moins marqué dans dix cas ;

- une accentuation de la trame pulmonaire, des atélectasies lobaires, des irrégularités dans l'aération du parenchyme, dans tous les cas. Un nourrisson ayant eu des signes respiratoires cliniques a cependant présenté un cliché pulmonaire normal.

En somme, la majorité des nouveau-nés ayant présenté un iléus méconial ont eu des manifestations pulmonaires au cours des premiers mois de la vie ; dans trois cas cependant, celles-ci n'ont pas eu lieu, ou ont tourné rapidement court. Ces manifestations sont apparues malgré un traitement antibiotique systématique précoce et préventif.

Les lésions radiologiques ont donc été uniformes, ne variant qu'en intensité: aération irrégulière, accentuation de la trame et atélectasie lobulaire, emphysème, bronchiectasie. L'atélectasie a été découverte dans un cas à l'âge de deux mois, et a persisté pendant quinze mois, malgré des bronchoscopies répétées dans le but de rétablir la perméabilité. Comme le reste du parenchyme pulmonaire paraissait normal, on procéda à une lobectomie à l'âge de 17 mois.

Dans un autre cas, l'atélectasie occupait le lobe moyen, mais les deux poumons paraissant atteints de façon diffuse, il fallut renoncer à la lobectomie.

Dans le rhinopharynx des nouveau-nés atteints d'iléus néconial, le staphylocoque prédomine généralement dans la flore et joue un rôle important dans l'infection pulmonaire. C'est pourquoi des mesures préventives et thérapeutiques doivent être prises pour éviter ou supprimer les phénomènes d'obstruction dus aux sécrétions muqueuses, et l'infection due au staphylocoque : expectorants, bronchodilatateurs, oxygénothérapie, humidification, antibiotiques, enfin streptokinase et streptodornase pour dissoudre les bouchons muqueux responsables de l'obstruction bronchique, sous le contrôle bronchoscopique. Cette dernière mesure n'a d'ailleurs pas eu de résultats. Le drainage de posture paraît plus efficace. La prophylaxie par les antibiotiques à large spectre d'action, et une fois l'infection installée, les chimiothérapies et antibiotiques utilisés isolément ou en association, doivent être systématiques. DI SANT'AGNESE a utilisé l'auréomycine, la terramycine, la chloromycétine, la tétracycline, l'érythromycine, les sulfamides. Les antibiotiques ont été donnés à des doses

variant entre 10 et 25 mg/kg de poids du corps par jour en une ou deux doses. Les aérosols de pénicilline et de streptomycine deux ou trois fois par jour ont paru efficaces.

Dans une série de 325 cas de maladie fibrokystique du pancréas (terme d'ailleurs inexact puisque, nous l'avons vu, les lésions sont généralisées aux glandes exocrines ; la seule justification du nom de maladie fibrokystique du pancréas se trouve dans l'affirmation d'une atteinte primitive du pancréas, les autres lésions lui étant secondaires, ce qui reste à démontrer) ; DI SANT' AGNESE a trouvé des manifestations pulmonaires plus ou moins précoces, dans la grande majorité des cas. Sur les 145 décès enregistrés dans cette série, l'atteinte respiratoire a été responsable de l'évolution fatale dans 90 % des cas. Les sinus de la face ont été trouvés constamment infectés, sans que l'atteinte ait de sérieuses conséquences lorsque la pneumopathie a été correctement et énergiquement traitée.

Dans cette série, le début des troubles respiratoires a été plus tardif que lorsqu'il ne s'agit que de nouveau-nés ayant présenté un iléus méconial. Nous retrouvons donc ici cette notion que l'iléus est inconstant dans la maladie fibrokystique du pancréas, mais qu'il marque les formes particulièrement graves, puisque très précoces, de l'affection. La pneumopathie est donc apparue à des âges variant entre quelques jours et plusieurs années. Le plus souvent, entre six mois et deux ans. Le tableau anatomoclinique et radiologique a été uniforme, sauf en ce qui concerne le degré d'intensité des lésions et des troubles fonctionnels.

Le début s'est fait par une infection respiratoire aiguë qui augmente la sécrétion bron-

chisme ; faite de pouvoir supprimer et assés-
sée celle-ci et étant donné l'anormale
composition chimique de la sécrétion
bronchique, on assiste à une obstruction étén-
due, parfois très sévère, des conduits bron-
chiques entraînant une infection secondaire
d'apparition parfois très rapide. Les trou-
bles fonctionnels peuvent être très intenses,
avec dyspnée, cyanose, et tableau d'infection
très grave. L'extension de l'infection bron-
chique à la circulation sanguine, ou l'até-
lectasie lobaire massive, se produisent alors
souvent, entraînant rapidement la mort.

Cependant, le plus souvent, sous l'action
des antibiotiques, l'infection bronchique
est temporairement jugulée, tout en laissant
persister un certain degré d'obstruction
bronchique. A l'occasion d'infections respi-
ratoires ultérieures, les accidents se répè-
tent ce qui explique le caractère cyclique
qui marque l'évolution de la maladie, ponctuée
d'accidents brutaux d'obstruction bronchique
accrue et d'infection secondaire, l'une et
l'autre pouvant être fatales. Ainsi l'obstruc-
tion bronchique peut être considérée comme la
manifestation primitive et cardinale de l'at-
teinte pulmonaire par la maladie fibre-kysti-
que pancréatique. Il en résulte secondairement
de l'emphysème d'obstruction, avec respiration
très limitée, mauvaise aération alvéolaire,
anoxie, rétention de gaz carbonique.

A l'examen physique, sur les clichés thora-
ciques, la pneumopathie chronique apparaît
très marquée : thorax étroit, percussion tym-
panique, râles dispersés, diffus, disparaîs-
sant temporairement après un accès de toux
paroxystique ; hippocratisme digital progressif,
et sur les clichés, tous les signes de l'emphy-
sème par obstruction sont présents : augmenta-
tion du diamètre thoracique antéropostérieur,
coupes diaphragmatiques aplaties, index

cardiothoracique diminué, signes de broncho-pneumonie , diffuse, aspect en rayons de la trame pulmonaire, parfois images en flocons de neige rappelant la tuberculose, accentuation de la trame péribronchique enfin. On a observé des morts subites par asphyxie, provoquée par la mobilisation à la toux de gros bouchons muqueux et épais dans les bronches . Trois cas d'emphysème médiastinal et sous-cutané ont été décrits par DI SANT'AGNESE. L'élévation rapide de la pression intrapulmonaire, qui caractérise la maladie, peut provoquer la dilatation du coeur. Si le malade survit, le coeur reprend rapidement son volume normal, car son myocarde est intact chez le nourrisson. Lorsque la pneumopathie persiste longtemps, elle peut aboutir au coeur pulmonaire chronique, vu dans les cas de maladie fibrokystique du pancréas évoluant depuis longtemps et sur le mode grave. La bronchopneumonie chronique chez l'enfant atteint de maladie fibrokystique peut débiter à la faveur de la rougeole ou de la coqueluche.

- IV -

PRONOSTIC
LES MANIFESTATIONS PULMONAIRES TARDIVES

-:-

Le sort des malades atteints de maladie fibrokystique du pancréas, écrit DI SANT'AGNESE, est généralement déterminé par l'évolution de la pneumopathie. L'atteinte pancréatique nuit évidemment au développement statural et pondéral de l'enfant, à son état de nutrition, mais sans jouer un rôle décisif dans la survie ou dans l'évolution mortelle.

Il n'en est pas de même de l'atteinte respiratoire, qui est, dans la maladie fibrokystique du pancréas, une maladie endobronchique qui n'affecte pas primitivement les parois du système bronchopulmonaire. Mais l'atteinte permanente des bronches entraîne une infection grave et sévère, secondaire, par obstruction bronchique. Si une lésion irréversible atteint l'arbre bronchique dans ses parois, le malade voit se développer une bronchopneumonie grave, progressive, rebelle au traitement antibiotique, Apparaît le tableau alarmant de l'insuffisance respiratoire, entraînant la mort en deux ou trois ans. Mais à tout moment, des épisodes peuvent survenir qui précipiteront l'évolution et entraîneront rapidement la mort .

Si par contre l'infection secondaire ne détermine pas de lésions bronchiques perma-

nentes, la pneumopathie chronique pourra rester bénigne et contrôlée par le traitement antibiotique préventif, grâce aux antibiotiques à large spectre d'action. Que le petit malade puisse atteindre la grande enfance sans avoir été atteint d'une pneumopathie permanente, et l'évolution va se faire vers l'amélioration, les lésions radiologiques s'effaçant alors de façon surprenante. A ce moment, la fonction pulmonaire peut redevenir pratiquement normale. Il est évidemment difficile de prévoir l'avenir de ces grands enfants, mais on peut redouter pour eux, à l'âge adulte, la survenue de pneumopathies chroniques.

Il faut en même temps attacher une grande importance aux conséquences de l'insuffisance pancréatique, en maintenant un bon état de nutrition, en améliorant le caractère des selles, en évitant les carences vitaminiques, ce que l'on réussit généralement par un traitement diététique bien compris. On peut aussi obtenir, bien que de façon inconstante, une croissance et un développement satisfaisants. Les symptômes dûs à l'insuffisance pancréatique proprement dite sont très variables d'un cas à l'autre, et même chez les sujets présentant une absence totale de fonction pancréatique externe. En avançant en âge, les petits malades peuvent voir les restrictions diététiques s'élargir, bien que devant être conservées toute la vie. Celle-ci, chez les sujets atteints de maladie fibrokystique du pancréas, est parsemée de risques et de dangers. Si dans la période néo-natale, le danger principal est l'iléus méconial, par la suite des lésions hépatiques peuvent s'installer progressivement, se manifestant par de la cirrhose de la glande hépatique, avec hypertension portale, et risques d'hémorragies intestinales sévères et incontrôlables. Par temps chaud, la déchloration par hypersécrétion sudorale peut entraîner la mort.

Ainsi, la maladie fibrokystique du pancréas doit être considérée comme une maladie grave, au pronostic réservé, mais non désespéré. Sur les 325 malades vus en 15 ans par DI SANT'AGNESE, 145 ont succombé, 168 sont en vie, 12 ont été perdus de vue. 24 malades ont plus de 10 ans et l'aîné, suivi depuis sa naissance, a 19 ans et est en bonne santé.

Etudions maintenant avec SHWACHMAN l'état de 20 enfants ayant présenté à la naissance un iléus méconial traité dans 15 cas chirurgicalement, dans 5 cas médicalement, avec succès. Le poids de ces enfants est très inférieur à la moyenne, dans 9 cas il n'est que de 35 % du poids normal correspondant à l'âge.

Voyons leur état pulmonaire, d'après les symptômes cliniques et radiologiques.

Dans trois cas, il n'existe aucun symptôme pulmonaire, et les clichés sont normaux. Ces trois enfants ont actuellement 5 ans 2 mois, 2 ans 7 mois, et 3 ans et demi. Les 17 autres malades présentent des atteintes pulmonaires qui peuvent être groupées en bénignes, modérées, sévères.

Atteintes pulmonaires bénignes : on trouve de la toux occasionnelle, sans signes physiques pulmonaires, et sur les clichés des aspects minimes d'emphysème et d'atélectasie. La capacité pulmonaire est bonne, à en juger d'après l'activité physique normale des enfants. Dans ce groupe, on trouve six enfants, de 2 ans 9 mois, à 8 ans $\frac{1}{2}$.

Atteintes modérées : la toux est ici plus fréquente, en particulier après exercice ; il existe une dyspnée d'effort. L'examen physique révèle généralement un diamètre thoracique antéro-postérieur augmenté, les signes

d'auscultation sont inconstants. On a pu relever de la rétraction inspiratoire des muscles intercostaux, de l'hypersonorité, une respiration sifflante, des ronchi et rarement des râles. Les clichés thoraciques montrent une atélectasie diffuse, de l'emphysème, une accentuation de la trame vasculaire bronchique, parfois de l'hippocratisme digital. La plupart des enfants de ce groupe conservent une activité normale ou subnormale, vont à l'école, jouent avec les enfants de leur âge. Sept petits malades appartiennent à cette catégorie, ils sont entre 6 mois et 13 ans 9 mois.

Atteintes pulmonaires graves : il s'agit cette fois d'accès de toux intenses et fréquents, en particulier nocturnes, perturbant le sommeil, réveillant l'enfant. Ces enfants ne peuvent avoir une activité physique normale ; ils sont très fatigables, et sont dyspnéiques au moindre effort. L'examen physique révèle généralement un état de dénutrition, un enfant dyspnéique à thorax emphysémateux. On relève souvent une déformation thoracique en bréchet de pigeon, une rétraction intercostale avec inspiration profonde. Il n'est pas rare d'observer des râles qui peuvent persister pendant de longues périodes de temps sur les régions atteintes. Les clichés thoraciques montrent, outre les constatations faites dans le groupe des pneumopathies modérées, des zones plus ou moins étendues d'infection. Les bronchiectasies peuvent généralement être suspectées d'après l'aspect des images radiographiques pulmonaires. De même, on peut noter des aspects d'atélectasies lobaires. Deux malades appartiennent à ce groupe, le cas le plus avancé des deux concernant un enfant de trois ans neuf mois.

Deux autres petits malades sont difficiles à cataloguer, car leur cas tombe entre les attein-

tes moyennes et les atteintes graves. Leur état ne paraît pas dépendre directement de l'âge auquel les manifestations pulmonaires ont débuté, ni du moment auquel le traitement antibiotique a été commencé.

Le traitement antibiotique prolongé, à dose ne dépassant pas 25 mg/kg/jour n'a pas eu d'effet toxique ou secondaire grave. Et cependant cinq enfants ont été traités pendant plus de cinq ans. En particulier, il n'est pas apparu de moniliase. Des carences vitaminiques A et D ne sont pas observées. Dans quelques cas, des hémorragies gastro-intestinales se produisent dans la première enfance, laissant supposer une carence en vitamine K, puisque le temps de prothrombine est alors anormal, et que la vitaminothérapie K est efficace. Certains auteurs pensent que celle-ci doit être systématique.

°°°

FARBER a été le premier semble-t-il pour prédire, en 1943, que les nouveau-nés atteints d'iléus méconial, et survivant à la correction chirurgicale doivent présenter ultérieurement les signes d'une fibrose kystique. Les observations faites depuis cette date ont montré qu'il n'y avait en effet pas d'exception à cette règle. Cette notion n'a eu d'abord qu'un intérêt théorique, puisqu'aucun nouveau-né ne survivait à l'épisode initial, l'iléus méconial. Puis à partir de 1948, nous l'avons vu, des survies furent obtenues, d'abord par HIATT et WILSON, qui firent état de cinq observations d'enfants âgés de 26 mois, 26 mois, 15 mois, 3 mois $\frac{1}{2}$ et 2 mois. Entre 1945 et 1955, les cas d'iléus méconial opérés avec succès se sont multipliés, puisqu'à lui seul SHWACHMAN a réuni 25 observations sur 61 cas traités.

Une fois l'iléus supprimé, ces enfants doivent être traités comme tous les sujets atteints de fibrose kystique du pancréas, sans iléus initial. Mais les problèmes soulevés à la période post-opératoire se compliquent, et outre le choc à surmonter chez le nouveau-né déficient, la lutte contre l'infection s'impose. Les effets des antibiotiques et du traitement pancréatique de substitution sont nets, et la suppression de ces agents thérapeutiques est immédiatement suivie de l'aggravation de l'état de l'enfant. Parfois cependant, la pancréatine ne semble pas utile. Le traitement antibiotique prévient ou atténue l'infection respiratoire, de règle chez les enfants non soumis à cette mesure prophylactique. Rien ne vient par ailleurs expliquer pourquoi dans certains cas la lésion pulmonaire évolue rapidement (même sous antibiotiques) alors que dans d'autres cas, elle reste minime, voire absente. Cette diversité dans l'évolution spontanée complique évidemment la décision thérapeutique et l'estimation de ses effets. Un fait est cependant net : depuis la mise en oeuvre du traitement dès que l'iléus méconial est surmonté, on enregistre des survies dans une maladie considérée, il y a quelques années encore comme régulièrement et précocement mortelle. Il arrive cependant encore dans certains cas que l'atteinte respiratoire progresse jusqu'à un stade qui doit être considéré comme irréversible. Dans d'autres cas, on constate des images d'atélectasie, de fibrose kystique, puis, un ou deux ans plus tard, l'aspect radiologique bronchopulmonaire est redevenu normal.

On a d'abord pensé que les nouveau-nés présentant un iléus méconial étaient atteints d'une forme particulièrement sévère de la fibrose kystique, et que le pronostic était

ici des plus sombres. Les auteurs actuels pensent que cette conception n'est plus justifiée, et que si l'obstruction intestinale peut être levée, le pronostic dépendra de la gravité et de l'allure évolutive des manifestations pulmonaires, beaucoup plus que des phénomènes secondaires à la dysfonction intestinale et pancréatique. Après des suites opératoires très mouvementées, on peut assister à une évolution ultérieure heureuse. Par contre, nous avons relevé un cas dans lequel l'iléus méconial régressa spontanément, sans intervention chirurgicale, et cependant cette petite malade succomba à l'âge de 5 ans des suites d'une pneumopathie sévère. Mais il s'était produit, à l'âge de quatre mois, un collapsus précoce du lobe supérieur droit, demeuré permanent.

CONCLUSIONS

-:-

I.- Des étapes successives ont marqué l'évolution des conceptions relatives à l'iléus méconial :

- celui-ci , après avoir été détaché du groupe des occlusions intestinales néo-natales, a vu son étiologie précisée, par l'existence d'une pancréatite fibrokystique responsable de la viscosité du méconium ;

- mais l'atteinte du pancréas n'est ensuite apparue que comme un aspect, une localisation de la maladie fibrokystique qui atteint toutes les glandes à sécrétion externe, pancréas exocrine, certes, mais aussi glandes salivaires, sudoripares, gastro-intestinales, bronchiques.

II.- Les progrès de la technique chirurgicale et anesthésique ont permis de traiter avec succès, dans une forte proportion des cas, l'épisode occlusif initial. Mais chez ces survivants de l'iléus méconial la maladie fibrokystique n'en évolue pas moins, généralisée, redoutable.

III.- Si les troubles fonctionnels du pancréas exocrine ont des conséquences importantes, en particulier sur l'état de nutrition et le développement pondéral et statural de l'enfant ayant survécu à l'iléus

méconial, ils ne menacent pas directement le pronostic vital. Par contre, les complications bronchopulmonaires, par épaissement de la sécrétion bronchique, avec pour conséquence l'atélectasie, l'emphysème, l'infection, le coeur pulmonaire chronique, sont responsables de la presque totalité des décès, précoces ou tardifs.

IV.- Tout enfant présentant une maladie fibrokystique avec ou sans iléus méconial initial doit donc être soumis à un traitement préventif et du déficit pancréatique, et de la menace pulmonaire : traitement de substitution, mais surtout traitement antibiotique prolongé pendant des années. Ainsi arrivera-t-on à assurer à ces enfants sauvés de la mort néo-natale une survie plus ou moins prolongée. Ils n'en restent pas moins menacés à tout moment d'accidents bronchopulmonaires graves, et l'on peut se demander si parvenus à l'âge adulte à force de vigilance, ils ne seront pas néanmoins porteurs de pneumopathies chroniques. Les observations prolongées des enfants qui, depuis une dizaine d'années, arrivent à survivre de l'iléus méconial, nous renseigneront sur ce point.

--

Vu :
Le Président :
signé : JULIEN MARIE

Vu :
Le Doyen :
signé : L. BINET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
signé : Jean SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

-:-

D.H. ANDERSEN

Cystic fibrosis of the pancreas and its
relation to celiac disease. A clinical
and pathologic study
Am.J.Dis. Child. LVI page 344 août 1938
Therapy and prognosis of fibrocystic
disease of pancreas
Pediatrics III page 406 1949

P. BETOULIERES, E. NEGRE, D. BRUNEL

Iléus à méconium par fibrose du pancréas
Remarques sur le diagnostic, les données
biologiques et anatomiques
Soc.Péd. 19 fév. 1952
Soc.Sc.Méd.Montpellier 11 janv. 1952
Faux microcôlon congénital et iléus
méconial par insuffisance pancréatique
Soc. Electroradiol.Méd.Litt.Méd. 27 janv.
1952

H.M. BLEGEN, L.R. ALDERSON et coll.

Meconium ileus
Journ.An.Med.Assoc. CLII page 1261
25 juillet 1953

J. BREHANT

La maladie fibrokystique du pancréas.
Aspects chirurgicaux (Iléus méconial)
Presse Méd. LXI pages 1627-1629 9 déc.
1953

G. FANCONI, E. UEHLINGER, C. KNAUER

Das Coeliakiesyndrom bei angeborener
zigotischer Pancreas fibromatose und
Bronchiektasien
Wien.Med.Woch. LXXXV page 753 1936

R.E. GROSS

The surgery of Infancy and Childhood
1953 Chap. 13

R.B. HIATT, P.D. WILSON

Celiac syndrome. Therapy of meconium
ileus, report of 8 cases with review
of the literature
Surg.Gyn.Obst. LXXXVII page 317 1948

E.S. HURWITT, E.E. ARNHEIM

Meconium ileus associated with stenosis
of pancreatic ducts : clinical, patho-
logic and embryologic study
Am.J.Dis.Child. LXIV page 443 sept.
1942

M. LELONG, P. PETIT, LE TAN WINH, BORNICHE

Fibrose kystique du pancréas, iléus
méconial et atrésie du grêle
Soc.Pédiatrie 17 janvier 1950

C.D. MAY, C.U. LOWE

Fibrosis of the pancreas in infants
and children ; illustrated review of
certain clinical features with special
emphasis on pulmonary and cardiac aspects
J.Ped. XXXIV page 663 1949

W.F. MONTGOMERY

Meconium ileus, report of a case with
successful management
J.A.M.A. CLII pages 225-226 16 juin 1953

C.B. OLIM, A. CIUTI

Meconium ileus; new method of relieving
obstruction
Ann.Surg. CXL pages 6736-740 nov. 1954

P.A. DI SANT'AGNESE

Bronchial obstruction with lobar
atelectasis and emphysema in cystic
fibrosis of the pancreas
Pediatrics XII page 178 1953
Fibrocystic disease of the pancreas,
a generalized disease of the exocrine
glands
J.A.M.A. CLX pages 846-853 10 mars
1956

H. SHWACHMAN, A. CROCKER et collab.

Aureomycin therapy in the pulmonary
involvement of pancreatic fibrosis
New Engl.J.Med. CCXLI page 185 1949
Meconium ileus, a clinical study of 20
surviving patients
Am.J.Dis.Child. XCI pages 223-244 mars
1956

M. STEINGRABER

Sur l'iléus méconial
Zentralbl.Chir. LXXVIII pages 2139-
2145 1953

W.W. ZUELZER, W.A. NEWTON jr

The pathogenesis of fibrocystic disease
of the pancreas : study of 36 cases
with special reference to pulmonary
lesions
Pediatrics IV page 53 1949

TABLE DES MATIERES

-:-

	Pages
I.- Introduction et Historique	13
II.- Aperçu anatomoclinique	19
III.- Les manifestations pulmonaires initiales	27
IV.- Pronostic - les manifestations pulmonaires tardives	32
V.- Conclusions	39
Bibliographie	41

-:-

S E R M E N T

-:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque !

-:-

